

헌트-로렌츠씨 주머니 조성술을 이용한 선천성 소위증(congenital microgastria) 치험

연세대학교 의과대학 외과학교실, 세브란스 어린이병원 소아외과

김성민 · 박윤준 · 이상혁 · 오정탁 · 한석주

Congenital Microgastria: Treatment with a Hunt-Lawrence Pouch

Sung Min Kim, M.D., Yoon Joon Park, M.D., Sang Hyeok Lee, M.D., Jung-Tak Oh, M.D. and Seok Joo Han, M.D.

Congenital microgastria results in growth retardation early in a patient's life due to poor oral intake, malnutrition and failure to gain weight. An one-month-old female was admitted with a history of poor oral intake, vomiting and recurrent pneumonia after birth. She had an extremely small, tubular stomach in the mid-line of the abdomen, a megaesophagus and severe gastroesophageal reflux (Reflux Index: 41.1%, DeMeester score: 152.2). A Hunt-Lawrence Pouch (Roux-en-Y double barrel jejunal food pouch formation) procedure was performed for augmenting the small stomach after failure of conservative management such as small, frequent feedings and prokinetics. The postoperative UGI and esophageal pH study showed marked improvement of the GER (13.7%, 68.9 respectively). Although her preoperative symptoms have subsided, her weight is still below normal (third percentile). Creating a Hunt-Lawrence pouch is the treatment of choice for congenital microgastria that is refractory to conservative management. (*J Korean Surg Soc* 2007;73: 350-354)

Key Words: Congenital microgastria, Hunt-Lawrence pouch, Gastroesophageal reflux, Megaesophagus, Esophagitis

중심 단어: 선천성 소위증, 헌트-로렌츠 주머니, 위 식도역류, 거대식도, 식도염

Department of Surgery, Division of Pediatric Surgery, Yonsei University College of Medicine, Severance Children's Hospital, Seoul, Korea

책임저자 : 한석주, 서울시 서대문구 성산로 250번지
Ⓢ 120-752, 연세대학교 의과대학 외과학교실
Tel: 02-2228-2130, Fax: 02-313-8289
E-mail: sjhan@yuhs.ac

접수일 : 2007년 4월 10일, 게재승인일 : 2007년 6월 13일
본 논문의 요지는 2007년 11월 1~3일 서울 그랜드 인터컨티넨탈 호텔에서 개최된 제58차 대한외과학회 추계 통합학술대회에서 구연되었음.

서론

선천성 소위증은 매우 드문 선천성 질환으로 임상증상은 특징적이지만 드물기 때문에 의심하지 않거나 감별진단에서 배제될 수 있다. 반면 이 질환은 수술적 치료에 극적인 호전을 보인다. 문헌검색 결과 현재까지 세계적으로 50여가 보고 되었으며 국내에는 아직 보고된 적이 없다. 저자들은 선천성 소위증으로 진단되어 보존적 치료법을 시행한 후 효과가 없어 헌트-로렌츠씨 주머니 조성술을 시행하여 치료 효과를 본 증례에 대하여 보고하고 이와 함께 이 질병의 임상적, 병리학적 측면에 대하여 문헌고찰을 통하여 알아보았다.

증례

환자는 제태연령 36주, 출생체중 2,340 gm으로 제왕절개로 출생한 여아로 출생 후 잦은 비담즙성 구토 및 그로 인한 흡인성 폐렴이 반복되어 신생아 집중 치료실에서 치료 중이었다. 제태연령 20주에 시행한 산모의 산전 초음파에서 태아의 위는 보이지 않았고 식도가 확장된 소견을 보였으며 산모의 양수과다증이 관찰되었다. 신체검사 및 혈액 검사에서 특이소견은 없었다. 환자는 출생 후 계속적으로 체중이 감소하였으며(생후 23일의 체중: 2,060 gm) 경구섭취는 4시간 간격으로 시도하였으나 한번에 20 cc 이상의 수유를 할 수 없었다. 생후 29일에 시행한 상부위장관 조영술에서 식도가 확장되고 위의 크기가 작아져 있었으며 심한 위-식도 역류의 소견을 보였다(Fig. 1). 약 4주 동안 소량씩 자주 먹이는 방법과 수유자세의 교정, 위장관 연동운동 촉진 약물 투여 및 경정맥 영양요법을 시행하였으나 환자의 구토와 그로 인한 흡인성 폐렴, 체중감소를 막지 못하였다. 수술 직전 환자의 경구섭취는 3시간 간격으로, 우유 10 cc 이상은 섭취하지 못하였다. 보존적 치료법에 효과가 없어 생후 55일에 공장을 이용한 루와이 방식의 헌트-로렌츠씨 주머니 조성술을 시행하였다. 상복부에 횡방향으로 개복하였으며 수술 소견 상 위는 횡장 뒷면에 붙어서 후복막에 위치하였고 크기는 약 3×2 cm이었다. 간문맥이 십이지장

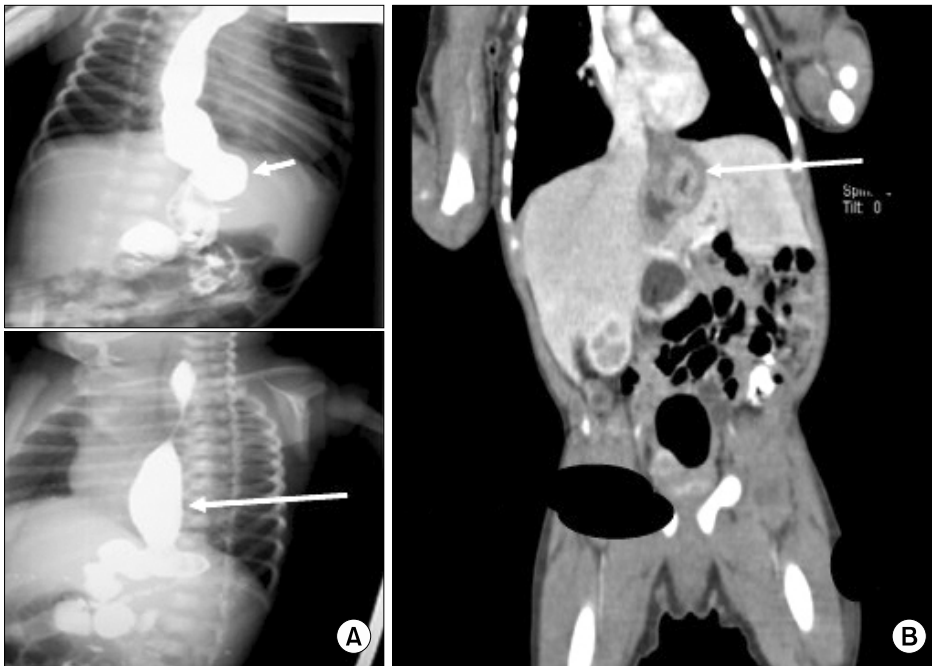


Fig. 1. (A) Pre-operative UGI series showing small, midline-positioned stomach (short arrow), megaesophagus (long arrow) and severe gastroesophageal reflux. (B) Pre-operative CT scan showing small, tubular, vertical stomach (arrow), symmetric liver and normal spleen.

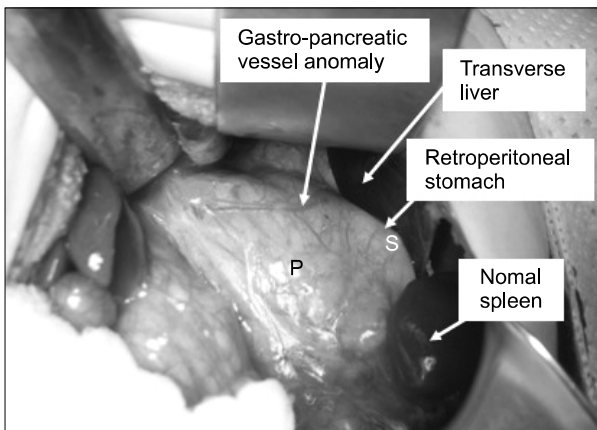


Fig. 2. Photography of operative finding: Small, tubular stomach was located in the retroperitoneum just above the pancreas. Gastropancreatic vessel anomalies (common blood supply between pancreas and anterior stomach), transverse liver and retroperitoneal stomach were noted. P = pancreas; S = stomach.

앞으로 지나가는 소견을 보였으며 위의 대만부를 지나가는 혈관은 위와 췌장 모두에 분지를 내고 있는 것이 관찰되었다. 비장이 정상적으로 존재하였으며 장의 회전이상은 관찰되지 않았다. 후복막을 열고 췌장에 분포하는 혈관분지를 모두 결찰하여 위를 복강으로 이동시켜 위공장 문합술이 가능하게 하였다(Fig. 2). 트라이츠 인대로부터 원위부 15 cm 부위의 공장을 절단하여 원위부를 횡행 결장간막을 통하여 상부로 이동시켰으며 그 말단의 약 5 cm 부위를 중첩으로 접은 후 이 부위를 45 mm linear Endo-GIA stapler

(Ethicon Endo-Surgery, Cincinnati, OH)를 이용하여 주머니 모양으로 만들었다. 위의 대만부를 절개하고 위의 전층 조직검사를 시행한 후 대만부의 절개부와 공장의 주머니와 위-공장 문합술을 시행하였다. 공장 절단부의 근위부 공장은 원위부 공장과 루와이 방식의 공장-공장 문합술을 시행하였다(Fig. 3). 수술 후 경과는 양호하였으며 위의 조직 검사 소견은 정상적인 선구조와 근육층의 발달을 보였다. 수술 후 7일째 비위관을 제거하였고 9일째 경구섭취를 시작하였다. 수술 후 환자는 더 이상의 구토 및 폐렴 증상을 나타내지 않았다. 수술 후 2주째 시행한 상부위장관 촬영술, 24시간 식도 산도 검사상 위-식도 역류가 현저히 호전되었으며 위-공장 문합부의 누출 및 협착이 관찰되지 않았다. 위의 크기는 변함이 없었으나 문합한 공장이 위의 저장소 역할을 하였다(Fig. 4). 환자는 수술 후 12개월째 외래 추적 관찰 소견상 체중이 8.0 kg (3 percentile)으로 증가하였고 구토 및 역류증상 없이 이유식 섭취가 가능해졌다.

고 찰

선천성 소위증은 1894년 처음으로 성인에서 진단되었으며 소아에서는 1956년에 진단되었다.(1) 최근까지의 문헌을 살펴본 결과 현재까지 50예가 보고될 정도로 드물다.(2) 선천성 소위증은 태생 약 4~8주에 등쪽 위간막(dorsal mesogastrium)의 분화이상으로 생긴다는 가설이 유력하며 이외에 후두의 구조 이상으로 인하여 소화관 내로 양수의 흡입이 안되어서 생긴다는 가설이 있다.(3) 그러므로 이 시기에 분화가 완성한 다른 장기의 기형을 흔히 동반하게 되며 위

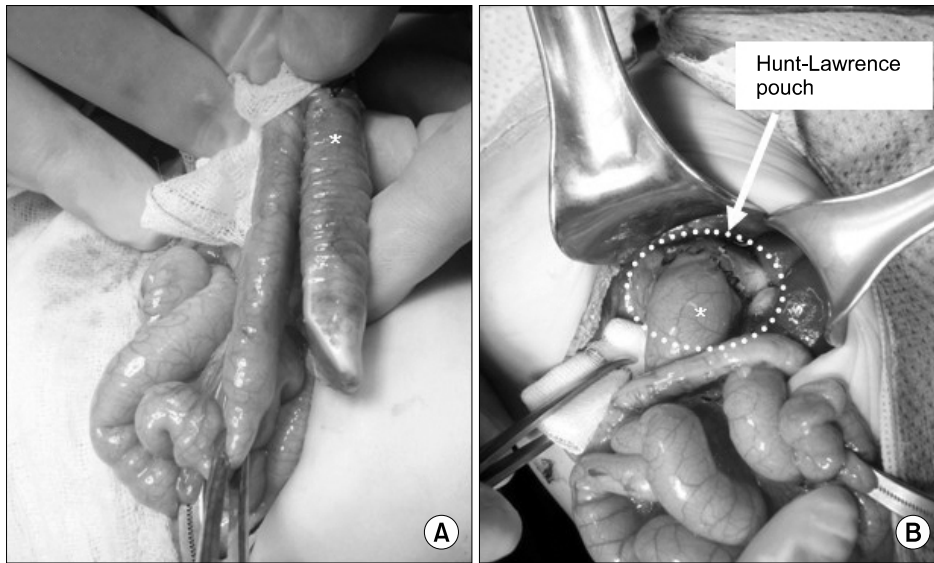


Fig. 3. (A) Liner endo GIA stapler was used to perform side to side jejunojejunostomy for preparation of Hunt-Lawrence pouch. (B) After gastrojejununal anastomosis (hand suture) was completed, Hunt-Lawrence pouch was made. Asterisk denotes jejunal segment for Hunt-Lawrence pouch.

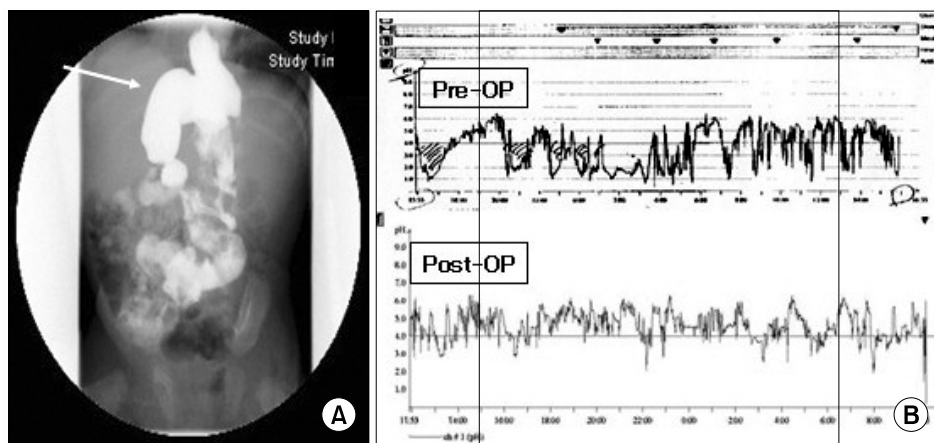


Fig. 4. (A) Post-operative esophagogram showing decreased gastroesophageal reflux, decreased diameter of the esophagus and Hunt-Lawrence pouch (arrow). (B) Pre- and Post-operative 24 hr esophageal pH monitoring. After operation, Reflux Index (RI) was markedly decreased (41.1% → 13.7%).

의 용적이 매우 작으므로 출생 후 대부분의 경우 위-식도 역류에 의한 식도염, 식도의 확장, 식도의 운동이상(dysmotility)을 나타낸다.(4) 특징적인 증상은 출생 직후부터 지속되는 구토와 경구섭취 장애, 반복적인 흡인성 폐렴, 체중 증가 실패, 성장지연 등이 있으나 이 질병에만 특이한 증상은 아니므로 상기한 증상이 출생 후부터 지속적으로 나타난다면 이 병을 한 번쯤 의심해 보아야 한다. Waasdorp 등(5)은 출생 시부터 계속되는 원인 불명의 천명음 및 후두연화증의 원인을 규명하기 위해 시행한 식도 조영술로 진단한 증례를 보고하면서 이 병의 비전형적인 증상에 대하여 강조하였다. 선천성 소위증의 진단을 위한 영상학적인 진단방법으로 상부위장관 조영술은 특징적으로 작고 시상면의 중앙에 위치하는 위, 확장된 식도, 위-식도 역류의 소견을 나타낸다.(4) 또한 선천성 소위증이 진단되면 복부 초음파를 시행하여 신장, 비장, 간장 등에 대한 동반기형의 유무를 조사하여야 한다. Mandell 등(6)은 선천성 소위증으로 진

단된 환아에서 비장이 없는 경우가 많으므로 99mTc-sulfur colloid 스캔을 시행하여 비장 유무 및 부비장의 존재를 확인하여야 한다고 주장하였다. 또한 장회전 이상을 동반하므로 대장 조영술을 시행하여 장회전 이상의 유무를 확인하여야 한다.(4) 복부 전산화 단층촬영술로 위의 용적 및 위치, 전장의 동반기형을 알 수 있다. 24시간 식도 산도검사는 전형적인 위-식도 역류증에 부합하는 소견을 보인다. 감별해야 할 질환으로 식도폐쇄증, 열공탈장 등이 있으나 위장관 조영술 및 특징적인 임상증상으로 어렵지 않게 감별할 수 있다. 동반질환으로 사지 기형,(7,8) 심장기형,(9) 무비장,(9) VATERL 증후군,(4,10) 수두증,(7) 뇌교량 무형성증,(7) 일측폐 형성 부전증,(3) 열공 탈장(8) 등이 보고되어 있다. 이러한 동반 기형은 환자의 생존에 영향을 미치는 중요한 변수이므로 선천성 소위증이 진단되면 이러한 동반기형의 유무를 반드시 확인하여야 한다. 선천성 소위증의 치료의 원칙은 일차적으로 내과적인 치료(경구섭취의 양과

빈도의 조절[적은 양을 자주 먹이는 방법], 수유자세 변경, 경정맥 영양공급 및 연동운동 촉진약물 투여)를 시도해 보는 것인데, 이러한 보존적 요법에 영구적인 치료 효과를 본 증례는 보고되지 않았으며 반복성 폐렴, 위-식도 역류증 등의 합병증을 고려하면 장기적인 보존적 치료는 권장되지 않는다. 선천성 소위증에 대한 수술적 치료로 초기에는 위루 조성술, 소장루 조성술 등의 영양공급을 위한 급식관을 만드는 방법이 보고되었는데 근래 들어서는 헛트-로렌츠씨 주머니를 만드는 방법이 가장 효과적인 방법이라고 생각되고 있다. Gross의 분류법에 따른 소위 A형 식도폐쇄와 동반하는 소위증의 경우 위루 조성술이 도움이 될 수 있으나 선천성 소위증의 경우 위루 조성술이나 소장루 조성술은 위의 용적이 작아 시술이 어려울 뿐 아니라 위-식도 역류를 호전시키지 못하므로 유용한 방법은 아니다.(11,12) 한편 Murray 등(13)은 출생 직후 진단되거나 생명을 위협하는 동반기형이 있는 경우 및 마취의 위험도가 높은 경우 일시적으로 비-공장관 삽입을 통한 경장 영양공급으로 아이를 성장하게 한 다음에 수술할 것을 제안하였다. 또한 Lall 등(14)은 선천성 소위증에 대하여 Bianchi가 고안한 소위 “Total Oesophago Gastric Dissociation (TOGD)” 술식을 보고하였는데 위-식도 경계부를 절제하고 식도-공장 문합을 하는 방법이다. 이 술식은 선천성 소위증 환자의 위의 저장소 기능의 회복보다는 난치성 위-식도 역류증의 치유에 수술의 초점을 맞추는 경우이다. 헛트-로렌츠씨 주머니 조성술은 원래 위 전절제 수술 후 재건 술식으로 사용하였던 방법이다.(15,16) 1980년 Neifeld 등(1)이 처음으로 선천성 소위증에 대하여 이 수술 방법을 시행하였다. 이 술식의 궁극적인 목적은 선천적으로 작은 위를 크게하는 것이 아니라 공장을 이용하여 위의 저장소 역할을 대신하게 하는 것인데 이로써 위-식도 역류를 교정하며 식도의 2차적인 변화를 막고 정상적으로 경구섭취 및 성장을 가능하게 한다. 또한 선천성 소위증의 치료로 Grikscheit 등(17)은 “Tissue engineered stomach (TES)”에 대하여 연구 진행중에 있다. 헛트-로렌츠씨 주머니 조성술 후 경과를 구토, 흡인성 폐렴 등의 임상증상의 측면에서는 수술 전보다 현저한 호전을 보인다. Neifeld 등(1)은 특히 헛트-로렌츠 주머니 조성술 후 식도의 변화에 대하여 자세히 기술하였는데, 수술 전에 없던 하부식도 괄약근(lower esophageal sphincter)의 기능이 돌아오며 위-식도 역류가 교정되고 식도의 운동이 정상화 된다고 보고하였다. 그러므로 선천성 소위증에 동반하는 거대식도 및 식도운동 이상증은 위 저장기능의 저하에 따른 2차적인 변화라 할 수 있겠다. Heimbucher 등(18)은 헛트-로렌츠씨 주머니의 연동운동에 대하여 연구한 결과 수술 후 무증상 환자의 헛트-로렌츠씨 주머니에서 제III상 연동운동 복합체(phase III Migrating Motor Complex)와 유사한 운동의 파급 감소로 주머니의 공장 자체가 위의 저장소로서의 역할에 충실하게 된다고 하였다. 수술 후 일시적으로 구토 증상이

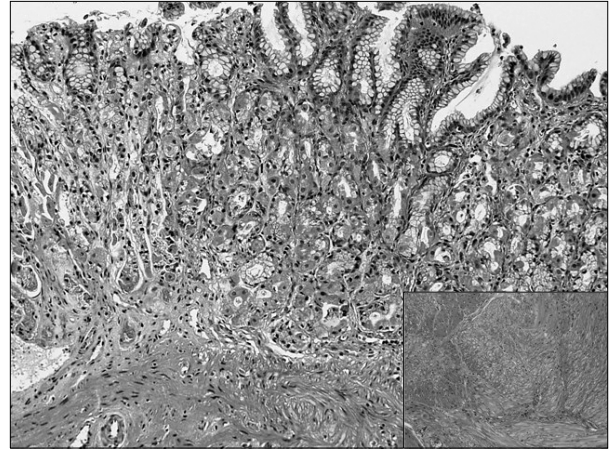


Fig. 5. Histologic findings of full-thickness gastric biopsy. Normal gastric fundic mucosa showing short foveolae and tightly packed fundic glands and muscularis mucosa (Inset: Normal muscularis propria consisting of an inner circular layer and an outer longitudinal layer). H&E staining, $\times 100$.

지속되는 경우를 보고한 문헌도 있으나,(4,19,20) 대개의 경우 증상이 호전되거나 소실된다. 본 증례의 환자에 대하여 식도 내압검사는 시행하지 않았으나, 24시간 산도검사가 수술 후 유의한 호전을 보여 위-식도 역류뿐만 아니라 식도의 연동운동 자체도 호전을 보였으리라 생각한다. 또한 선천성 소위증에 동반하는 무비장에 대하여 수술 전후에 예방적으로 Pneumovax를 투여하여야 한다.(11) 본 증례에서와 같이 선천성 소위증 환자의 위벽의 조직학적 소견은 정상과 다를 바 없다(Fig. 5). 그러나 위의 크기가 작은 문제로 인하여 벽세포(parietal cell)의 절대적인 양이 정상보다 적으므로 비타민 B12 공급 및 내인자(Intrinsic factor)의 투여가 권장된다.(1,4) 수술 후 경구섭취가 가능해지면서 체중이 증가하지만 정상화 되지 않거나 정상화 되는데 오랜 시간이 걸리며 본 증례의 환자도 수술 후 추적 관찰상 구토 없이 이유식을 잘 섭취하지만 14개월의 나이에 체중 8.0 kg으로서 3 percentile 이내에 속하는데 이는 출생 초기 신생아 시기에 영양 공급의 장애로 인한 결과로 생각된다. 그러므로 선천성 소위증 환자에 대하여 1차적으로 보존적 요법을 시행한 후 체중이 증가하지 않거나 합병증이 발생하는 경우 가능한 조기에 헛트-로렌츠 주머니 조성술을 시행하여야 한다.

REFERENCES

- 1) Neifeld J, Berman W, Lawrence W Jr, Kodroff M, Salzberg A. Management of congenital microgastria with a jejunal reservoir pouch. *J Pediatr Surg* 1980;15:882-85.
- 2) Menon P, Rao KL, Cutinha HP, Thapa BR, Nagi B. Gastric augmentation in isolated congenital microgastria. *J Pediatr*

- Surg 2003;38:E4-6.
- 3) Noorily M, Farmer D, Flake A. The association of complete laryngotracheoesophageal cleft with left lung agenesis: pathophysiological clues provided by an experiment of nature. *J Pediatr Surg* 1998;33:1546-9.
 - 4) Kroes E, Festen C. Congenital microgastria: a case report and review of literature. *Pediatr Surg Int* 1998;13:416-8.
 - 5) Waasdorp C, Rooks V, Sullivan C. Congenital microgastria presenting as stridor. *Pediatr Radiol* 2003;33:662-3.
 - 6) Mandell G, Heyman S, Alavi A, Ziegler M. A case of microgastria in association with splenic-gonadal fusion. *Pediatr Radiol* 1983;13:95-8.
 - 7) al-Gazali L, Bakir M, Dawodu A, Nath R, al-Tatari H, Gerami M. Recurrence of the severe form of microgastria-limb reduction defect in a consanguineous family. *Clin Dysmorphol* 1999;8:253-8.
 - 8) Aintablian N, Slim M, Antoun B. Congenital microgastria - Case report and review of the literature. *Pediatr Surg Int* 1987;2:307-10.
 - 9) Herman T, Siegel M. Imaging casebook. Asplenia syndrome with congenital microgastria and malrotation. *J Perinatol* 2004;24:50-2.
 - 10) Hasegawa S, Kohno S, Tamura K, Urushihara N. Congenital microgastria in an infant with the VACTERL association. *J Pediatr Surg* 1993;28:782-4.
 - 11) Moulton S, Bouvet M, Lynch F. Congenital microgastria in a premature infant. *J Pediatr Surg* 1994;29:1594-5.
 - 12) Chait P, Weinberg J, Connolly B, Pencharz P, Richards H, Clift J, et al. Retrograde percutaneous gastrostomy and gastrojejunostomy in 505 children: a 4 1/2-year experience. *Radiology* 1996;201:691-5.
 - 13) Murray K, Lillehei C, Duggan C. Congenital microgastria: treatment with transient jejunal feedings. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999;28:343-5.
 - 14) Lall A, Morabito A, Bianchi A. "Total Gastric Dissociation (TGD)" in difficult clinical situations. *Eur J Pediatr Surg* 2006;16:396-8.
 - 15) Hunt CJ. Construction of food pouch from segment of jejunum as substitute for stomach in total gastrectomy. *AMA Arch Surg* 1952;64:601-8.
 - 16) Lawrence W Jr. Reservoir construction after total gastrectomy: an instructive case. *Ann Surg* 1962;155:191-8.
 - 17) Grikscheit T, Srinivasan A, Vacanti J. Tissue-engineered stomach: a preliminary report of a versatile in vivo model with therapeutic potential. *J Pediatr Surg* 2003;38:1305-9.
 - 18) Heimbucher J, Fuchs K, Freys S, Clark G, Incabone R, DeMeester T, et al. Motility in the Hunt-Lawrence pouch after total gastrectomy. *Am J Surg* 1994;168:622-5; discussion 625-6.
 - 19) Hoehner J, Kimura K, Soper R. Congenital microgastria. *J Pediatr Surg* 1994;29:1591-3.
 - 20) Anderson K, Guzzetta P. Treatment of congenital microgastria and dumping syndrome. *J Pediatr Surg* 1983;18:747-50.